

OBJETIVO

Descrever dois casos de Síndrome de Grönblad-Strandberg, doença hereditária do tecido conjuntivo.

RELATO DE CASO

RS, 37 anos (caso 1) e JLC, 66 anos, (caso 2), ambos masculinos, queixando de BAV e metamorfose. Apresentavam pele de região cervical espessada e estriada, com saliências amareladas dispersas pela superfície. Na fundoscopia: estrias angioides, membrana neovascular subretiniana (MNSR) e áreas de fibrose (FIGURA 1). A OCT demonstrava membrana de Bruch calcificada, lesões em cometa, edema macular e desorganização das camadas

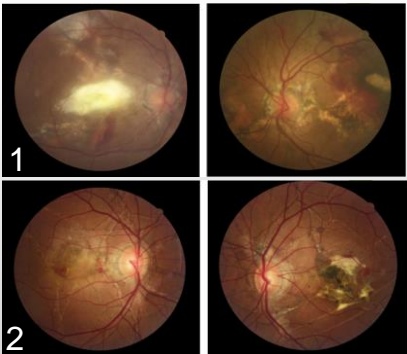


Figura 1: Retinografia do caso 1 (1) e caso 2 (2) evidenciando MNSR em AO e estrias angioides

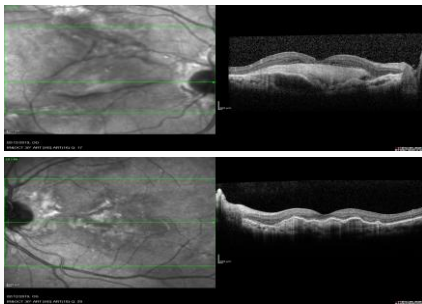


Figura 2: OCT caso 1 evidenciando fibrose OD e MSNR em OE

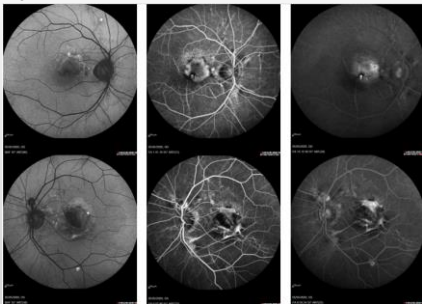


Figura 3: AGF do caso 2 evidenciando MNSR em atividade

retinianas na região foveal (FIGURA 2). A angiofluoresceinografia (AFG) evidenciou presença de MNSR em atividade (FIGURA 3). Devido aos achados clínicos e de imagem ambos foram encaminhados para tratamento com injeção intravítrea de anti-VEGF para controle da MNSR e para acompanhamento.

CONCLUSÃO

Síndrome de Grönblad-Strandberg é a associação entre estrias angioides e pseudoxantoma elástico e ocorre por calcificação e degeneração de fibras elásticas. Trata-se de doença autossômica recessiva, com alteração no gene ABCC6. As alterações sistêmicas costumam ser silenciosas e frequentemente o diagnóstico é presumido pelo exame fundoscópico, o que reforça a importância da avaliação oftalmológica de rotina. Uma avaliação clínica é essencial para descartar acometimentos sistêmicos, como alterações coronarianas, sangramentos em TGI e SNC. A principal complicação oftalmológica é a formação de membrana neovascular que demandam tratamento com anti-VEGF.

REFERÊNCIAS

- Chatziralli, Irini, et al. "Angioid streaks: a comprehensive review from pathophysiology to treatment." *Retina* 39.1 (2019): 1-11.
- Georgalas, Ilias, et al. "Angioid streaks, clinical course, complications, and current therapeutic management." *Therapeutics and Clinical Risk Management* 5 (2009): 81
- Giacomelli, Giovanni, et al. "Long-Term follow-up of choroidal neovascularization due to Angioid streaks with pro re NatA intravitreal anti-VEGF treatment." *Ophthalmologica* 238.1-2 (2017): 44-51.